

# Beitrag zur Casuistik kongenitaler Facialis paresen.

---

Inaugural=Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius=Maximilians=Universität zu Würzburg

vorgelegt von

Dora Trautmann

aus Würzburg.

18. XII. 1925.

Referent:

**Herr Professor Magnus-Alsleben,**  
Vorstand der Medizinischen Poliklinik zu Würzburg.

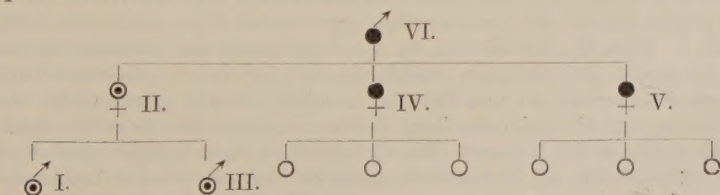
Meinem lieben Vater gewidmet!

C. J. BECKER  
UNIVERSITÄTS-DRUCKEREI  
WÜRZBURG

Die kongenitale Facialisparesie ist seit dem Ende des vorigen Jahrhunderts verhältnismäßig häufig Gegenstand von Veröffentlichungen geworden.

Schädelmißbildungen, Augenmuskel- und andere Hirnnervenlähmungen werden von *Heller, Falloux, Bernhardt, Schultze, Möbius, Heubner, Cabannes, Aloysio de Castro* u. a. als die häufigsten Begleiterscheinungen bei kongenitalen Facialisparesen beschrieben und die Doppelseitigkeit der Lähmung gilt als das Charakteristikum des Angeborensseins (*Heubner, Oppenheim*). Dagegen sind in der Literatur nur wenig Fälle bekannt, bei denen sich die kongenitale Facialislähmung nur auf eine Seite beschränkt (*Minor, Stephan, Bernhardt, Schultze, Nonne, Comby*) und ebenso liegt uns über familiäres Auftreten derselben, soweit ich es aus der Literatur der letzten Jahrzehnte ansehen konnte, nur ein Einzelbefund vor: *Falloux* erwähnt einen Fall von *Thomas*, bei dem zwei Brüder von kongenitaler Facialisparesie befallen waren.

In Anbetracht der Seltenheit der einseitigen angeborenen Facialisparesen und ihres ungewöhnlichen Vorkommens bei mehreren Familienmitgliedern sei es mir gestattet, über sechs Fälle mit linksseitiger kongenitaler Facialisparesie in einer Familie zu berichten, die außerdem wegen der in 3 Fällen beobachteten contralateralen Pyramidensymptome besonderes Interesse haben.



- bezeichnet die an Facialisparesie erkrankten Familienmitglieder.
- ⊙ bezeichnet das Vorhandensein contralateraler Pyramidensymptome.



*Fall 1.* Der 32jährige ledige Kaufmann G. H. bemerkte seit einiger Zeit hie und da kribbelnde, schmerzhaft empfindungen in der linken Gesichtshälfte, weswegen er anfangs November vorigen Jahres die Würzburger Medizinische Poliklinik aufsuchte. Er gab ferner an, daß er unter Zwangsvorstellungen sehr zu leiden habe, daß er sich dauernd von Wanzen verfolgt glaube, welche Idee ihn ganz einnehme. Er spüre auch die Wanzen besonders Nachts auf seinem Körper herumlaufen. Zeitweilig leide er unter sehr wechselnder Gemütsstimmung, was er früher nie getan habe, auch sei er sehr ängstlich in allem, was er tue. Er ist der Älteste von zwei Geschwistern. Mit 14 Jahren hat er eine Blinddarmentzündung durchgemacht, sonst will er nie krank gewesen sein. Nikotin- und Alkoholabusus, sowie eine luetische Infektion verneint er. Die bei ihm deutlich hervortretende Gesichtsasymmetrie besteht nach seiner Angabe schon von Geburt an, sei aber mit der Zeit etwas deutlicher geworden. Seine Mutter habe dieselbe Abnormität, während sein einziger Bruder diese Gesichtsasymmetrie nicht aufweise. Von einer Zangengeburt weiß er nichts.

Status praesens: Mittelgroßer Mann in gutem Ernährungszustand, frische Gesichtsfarbe, Schleimhäute gut durchblutet. Die inneren Organe sind gesund. Rumpf- und Extremitätenmuskulatur sind normal und kräftig entwickelt. Sofort in die Augen fallend ist die Kleinheit der linken Gesichtshälfte. Die Bewegungen der Gesichtsmuskulatur sind auf beiden Seiten ausführbar, doch geschehen sie links ungeschickter und etwas langsamer als rechts. Beide Stirnhälften sind glatt, linker lateraler Augenwinkel etwas nach unten verzogen, linker Mundwinkel nach oben. Die Gesichtsmuskeln sind links deutlich atrophisch, während sich die Haut weich und zart anfühlt. Auf elektrischen Reiz reagieren die Gesichtsmuskeln rechts normal, links in geringem Grade quantitativ herabgesetzt. Entartungsreaktion ist nicht vorhanden.

Die Pupillen sind gleich weit, rund, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Bulbusbewegungen auf beiden Seiten ungestört, kein Nystagmus. Linker Cornealreflex fehlt. Linke Lidspalte etwas enger, Lidbewegungen auf beiden Seiten ohne weiteres möglich. Kein Lagophthalmus.

Zunge wird gerade hervorgestreckt, ist nicht atrophisch. Uvula steht schief und weicht nach links ab. Gaumensegel wird gleichmäßig gehoben. Würgreflex fehlt. Sprache einwandfrei. Geruch, Geschmack, Gehör intakt.

Sehnen- und Periostreflexe am rechten Arm lebhafter als links. Patellarsehnenreflex rechts gesteigert, Patellarklonus rechts. Achillessehnenreflex rechts gesteigert, Fußklonus rechts. Babinski rechts positiv, Rossolimo rechts positiv. Bauchdeckenreflexe beiderseits nicht deutlich auslösbar. Die rechten Extremitäten weisen deutliche Rigidität auf. Sensibilität auf beiden Körperseiten ohne Besonderheiten, ebenso die vasomotorischen und sekretorischen Verhältnisse.

Urin ohne Befund.

Wassermannsche Reaktion negativ.

In seinem psychischen Verhalten ist ein leicht läppisches, ungeschicktes Wesen und Andeutung von Befehlsautomatie auffallend. Mit Mädchen will er nie etwas zu tun gehabt haben. Röntgenaufnahme ergibt keine Asymmetrie des Schädels.

*Fall 2.* Frau H., Mutter des im Vorausgehenden geschilderten Patienten, ist 55 Jahre alt. Auf Befragen erzählt sie, daß ihr Vater, geborener Italiener, immer gesund gewesen sei und dasselbe „schiefe“ Gesicht gehabt habe wie sie. Über Nikotin- und Alkoholabusus ihres Vaters, sowie von einer luetischen Infektion desselben sei ihr nichts bekannt. Mit 43 Jahren sei er an Lungenentzündung gestorben. Ihre Mutter sei 71 Jahre alt geworden und habe in den letzten Jahren ihres Lebens ein Nervenleiden durchgemacht. Ihre Haltung sei gebückt und steif gewesen, Arme und Beine machten dauernd Zitterbewegungen, so daß die gewöhn-

lichen Verrichtungen der Hände (Essen, Anziehen) behindert und das Gehen infolge der Steifigkeit in den Beinen unbeholfen erschien (vielleicht Paralysis agitans).

Frau H. habe noch zwei Schwestern, von denen die eine ebenfalls ein schiefes Gesicht zeige. Sie selbst sei immer gesund gewesen, nur habe sie von frühester Kindheit an häufig unter heftigen, anfallsweise auftretenden Kopfschmerzen zu leiden, die sich zur Zeit der Periode immer verschlimmerten, während der Schwangerschaften dagegen nachließen bzw. ganz fehlten. Das erste Auftreten der Menses war mit 18 Jahren, Klimakterium mit 37 Jahren. Sie hat zwei normale Geburten durchgemacht, Fehlgeburten hat sie nicht gehabt, ebenso keine Infektionskrankheiten. Das „schiefe“ Gesicht ihres ältesten Sohnes bestehe von Geburt an, es sei aber im Laufe der Jahre deutlicher geworden. Auf Befragen, seit wann sie selber das „schiefe“ Gesicht habe, erklärte sie, daß sie mit 10 Jahren aus dem Fenster gefallen sei und sich an der linken Stirnseite verletzt habe. Die Wunde sei damals vernäht worden, aber von einer Naht ist nichts mehr zu sehen. Seit jener Zeit wollen ihre Angehörigen das Kleinerwerden ihrer linken Gesichtshälfte bemerkt haben. Sie sei immer sehr ängstlich, habe immer die Idee, etwas falsch zu machen, und leide überhaupt sehr unter Zwangsvorstellungen.

Status praesens: Mittelgroße, kräftige Frau in gutem Ernährungszustand mit frischer Gesichtsfarbe. Auffallend ist die Atrophie der linken Gesichtshälfte. Der linke laterale Augenwinkel ist deutlich nach unten, der linke Mundwinkel nach oben verzogen. Stirnrunzeln geschieht rechts etwas deutlicher. Ebenso werden die Bewegungen der mimischen Gesichtsmuskulatur links ungeschickter und merklich langsamer ausgeführt als rechts. Die Atrophie erstreckt sich auf die mimischen Gesichtsmuskeln, subkutanes Fettgewebe und Haut sind intakt. Die Haut fühlt sich zart und weich an. Elektrische Erregbarkeit konnte nicht geprüft werden. Die Pupillen sind gleich weit, rund, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Bulbusbewegungen nach allen Seiten hin möglich. Bulbi beiderseits gleich weit vorgewölbt, kein Nystagmus. Linker Cornealreflex fehlt. Linke Lidspalte etwas enger, Lidbewegungen werden ungehindert ausgeführt. Kein Lagophthalmus. Zunge wird gerade hervorgestreckt, ist nicht atrophisch. Uvula weicht nach links ab. Gaumensegel wird gleichmäßig gehoben. Die übrigen Gehirnnerven sind intakt.

Sehnen und Periostreflexe an den oberen Extremitäten beiderseits gleich. Patellar- und Achillessehnenreflex rechts stärker als links, kein Patellarklonus, kein Fußklonus. Babinski rechts positiv. Bauchdeckenreflexe normal. Die rechte untere Extremität weist deutliche Rigidität auf, starke Varicenbildung mit Geschwür.

Sensibilitäts-, Transpirations- und Sekretionsverhältnisse sind ohne abnormen Befund. Innere Organe ohne Besonderheiten.

Blutentnahme zu Wassermann wird verweigert.

Frau H. macht einen etwas ängstlichen Eindruck, sonst zeigt ihre Psyche nichts Auffälliges.

Fall 3. Der 25jährige ledige Schlosser A. H., der zweite Sohn der oben beschriebenen Patientin, ist bisher immer gesund gewesen. Die Atrophie seiner linken Gesichtshälfte ist ihm und seinen Verwandten nie weiter aufgefallen.

Status praesens: Kräftiger junger Mann in gutem Ernährungszustand, gesunde Gesichtsfarbe, gut durchblutete Schleimhäute. Seine mimische Gesichtsmuskulatur ist in der Bewegung kaum eingeschränkt. Klopf- und Druckempfindlichkeit fehlen. Linker Augenwinkel etwas nach unten, linker Mundwinkel nach oben verzogen. Haut ist weich und zart und läßt sich leicht über der Unterfläche verschieben. Die Pupillen sind gleich weit, rund, reagieren normal auf Licht und Konvergenz. Cornealreflex fehlt links. Bulbusbewegungen auf beiden Seiten frei,



kein Nystagmus. Linke Lidspalte etwas enger, kein Lagophthalmus. Die übrigen Hirnnerven sind intakt.

Armreflexe rechts gesteigert, Patellar- und Achillessehnenreflex rechts lebhafter als links, kein Patellarklonus, kein Fußklonus. Babinski rechts positiv.

Motilität, Sensibilität und Sekretion auf beiden Seiten ungestört. Psychisches Verhalten zeigt nichts Auffälliges.

*Fall 4.* Frau Ri., 57 Jahre alt, älteste Schwester von Frau H., macht dieselben anamnestischen Angaben über ihre Eltern wie jene. Sie selbst sei immer gesund gewesen, nur habe sie von frühester Kindheit an zeitweilig über sehr starke, periodisch auftretende Kopfschmerzen zu klagen. Erstes Auftreten der Menses mit 19 Jahren, Klimakterium Ende 30. Sie hat drei normale Geburten durchgemacht, ihre Kinder leben und sind gesund. Im Gesicht derselben ist ihr niemals irgend welche Besonderheit aufgefallen. Auf die Frage, seit wann sie ihr „schiefes“ Gesicht habe, gibt sie an, daß dies schon von Kindheit an bestehe, genau wie bei ihren zwei jüngeren Schwestern.

Status praesens: Große, schlanke Frau, blasse Gesichtsfarbe, Schleimhäute mäßig durchblutet, deutliche Atrophie der linken Gesichtshälfte. Am übrigen Körper keinerlei Deformitäten, geringe Struma. Die Bewegungen der mimischen Gesichtsmuskulatur erscheinen links etwas schwächer. Die Haut fühlt sich normal auf beiden Seiten an und läßt sich leicht von der Unterfläche abheben. Linker lateraler Augenwinkel nach unten, linker Mundwinkel nach oben verzogen. Platyasma der linken Seite in geringem Grade atrophisch. Die gleichmäßig weiten und runden Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Bulbusbewegungen beiderseits nicht eingeschränkt, kein Nystagmus. Linker Cornealreflex fehlt. Linke Lidspalte etwas enger, Lidbewegungen können auf beiden Seiten gut ausgeführt werden. Kein Lagophthalmus. Die übrigen Gehirnnerven sind intakt.

Die Reflexe sind normal auslösbar, Babinski negativ, kein Patellar-, kein Fußklonus.

Motilität, Sensibilität, vasomotorische und sekretorische Verhältnisse ohne Besonderheiten. Psychisches Verhalten: Ernste, zur Melancholie neigende Frau von großer Gewissenhaftigkeit und Ängstlichkeit.

*Fall 5.* Frau Ro., jüngste Schwester von Frau H., ist 53 Jahre alt und nie ernstlich krank gewesen, nur hat sie dauernd wie ihre Schwestern unter heftigen Kopfschmerzen zu leiden. Sie ist verheiratet, hat drei normale Geburten durchgemacht, ihre Kinder sind gesund. Ob dieselben irgendwelche Gesichtsasymmetrien aufweisen, war nicht zu erfahren. Erstes Auftreten der Menses mit 19 Jahren, Klimakterium mit 35 Jahren. Ihre deutliche Gesichtsasymmetrie besteht von Geburt an und hat ihr nie irgendwelche Beschwerden gemacht.

Status praesens: Große Frau in gutem Ernährungszustand mit frischer Hautfarbe. Linksseitige Gesichtsatrophie. Bei Bewegungen der mimischen Gesichtsmuskulatur erkennt man, daß die linke Gesichtshälfte etwas schwächer innerviert wird als die rechte. Linker lateraler Augenwinkel nach unten, linker Mundwinkel etwas nach oben verzogen. Die Pupillen sind rund, gleich weit und reagieren normal auf Licht und Konvergenz. Linke Lidspalte etwas enger, Lidbewegungen leicht möglich, kein Lagophthalmus. Die übrigen Gehirnnerven intakt.

Reflexe und Sensibilität konnten nicht geprüft werden, da Patientin jede weitere Untersuchung ablehnte. Psychisches Verhalten zeigte nichts Auffälliges.

An Hand unserer Befunde möchte ich nun zunächst auf jene Symptome näher eingehen, die uns die Diagnose *kongenitale Facialisparesie* stellen ließen.



Aus den Anamnesen der untersuchten Patienten erfahren wir, daß das „schiefe“ Gesicht schon von Geburt an bestehe, daß aber die Asymmetrie im Laufe der Jahre etwas deutlicher geworden sei. Nur Frau H. erwähnt ein äußeres Ereignis (Sturz aus dem Fenster im Alter von 10 Jahren), auf das sie das plötzliche Auftreten des „schiefen“ Gesichtes zurückführt. Aber meines Erachtens entspricht dieses Ereignis nur dem primitiven Kausalitätsbedürfnis des Laien. Ihre Aussage ist daher nicht allzusehr einzuschätzen, denn derartige verhältnismäßig geringe Gesichtsasymmetrien ohne besonders auffallende subjektive Beschwerden, wie sie in unseren Fällen vorliegen, können dem Laien sehr leicht entgehen. Ich erinnere nur an die anamnestischen Angaben unserer Patienten über das Vorkommen eines „schiefen“ Gesichtes bei ihren Familienmitgliedern. So mag also bei Frau H. die Gesichtsasymmetrie schon von Geburt an bestanden haben, ohne daß sie von den Eltern bemerkt worden war, bis dann durch den Unfall die verletzte Gesichtshälfte aufmerksamer betrachtet wurde und die Asymmetrie in die Augen fiel.

Was die Angaben über das Deutlicherwerden des „schiefen“ Gesichtes im Laufe der Jahre betrifft, so handelt es sich wohl in unseren Fällen nicht um eine Progressivität des atrophischen Prozesses, sondern nur um ein Deutlicherwerden der Asymmetrie während der Wachstumsperiode. Der Prozeß selbst aber blieb mit größter Wahrscheinlichkeit stationär. Die Atrophie blieb nur auf die mimische Gesichtsmuskulatur beschränkt, denn, wie das Röntgenbild ergibt, sind die Schädelknochen nicht atrophisch verändert. Auch die Haut und das subcutane Fettgewebe sind intakt. Zwar berichten uns *Heller*, *Salomonson* und *Pichler* einige Fälle von hochgradigen angeborenen Facialislähmungen, die von Atrophien einzelner Knochen (Ober- und Unterkiefer) begleitet sind. Doch ist daraus nicht mit Sicherheit zu ersehen, ob es sich in diesen Fällen um reine Facialisparesen gehandelt hat. Bei der Prüfung der Beweglichkeit der einzelnen mimischen Gesichtsmuskeln auf der linken Seite (Stirnrunzeln, Lidschluß, Pfeifen, Lachen usw.) fällt uns bei genauer Untersuchung auf, daß die willkürliche Bewegungsfähigkeit deutlich vorhanden ist, daß aber die Bewegungen weniger vollständig und kraftvoll ausgeführt werden als auf der gesunden Seite. *Heller* und *Geyl* berichten uns über ähnliche Befunde bei kongenitalen Facialisparesen, bei denen die mimische Gesichtsmuskulatur ebenfalls annähernd normale Beweglichkeit zeigte und bei denen es oft schwierig war, im Augenblick maximalster Kontraktion den Unterschied zwischen beiden Seiten zu erkennen.

Eine Mitbeteiligung des Plathysma ist nur in Fall 4 deutlich zu erkennen.

Was bei allen Patienten sehr in die Augen fällt, ist das Verzogensein und das Zurückbleiben des Mundwinkels auf der linken Seite und der

dauernd nach abwärts gezogene linke laterale Augenwinkel. Bei diesen Erscheinungen dürfte es sich meines Erachtens wohl um einen nach langbestehender Lähmung auftretenden, dauernden Spannungs- und Verkürzungszustand, um Contracturen einzelner Facialis Muskeln auf der gelähmten Seite handeln, wodurch bei oberflächlicher Betrachtung die schlaffe gesunde Seite als die gelähmte erscheinen kann (besonders ausgeprägt in Fall 5).

Dem Abweichen der Uvula nach links in Fall 1 und 2 ist keine besondere Bedeutung zuzumessen, denn nach *Strümpell*, *Oppenheim* ist ein Schiefstand derselben nicht selten auch bei vollkommen Gesunden zu konstatieren. Ebenso ist das Fehlen des Würgreflexes bei nervösen Personen nichts Besonderes.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskulatur bei Fall I ist nur in geringem Grade quantitativ herabgesetzt. Entartungsreaktion fehlt. *Launois* und *le March Hadour* erwähnen Fälle von kongenitalen Facialis paresen mit geringgradigen Atrophien der mimischen Gesichtsmuskulatur, bei denen die elektrische Erregbarkeit sogar völlig erhalten war.

Die Prüfung der Sensibilität, der Temperatur und Schmerzempfindung ergibt, wie in den meisten Fällen von angeborenen einseitigen Facialislähmungen, auch bei unseren Patienten auf beiden Seiten normale Verhältnisse. Nur *Bernhardt* beschreibt einen Fall, der eine vollständige Anästhesie der gelähmten Gesichtshälfte mit einer Keratitis neuroparalytica aufweist, also eine Mitbeteiligung des Trigeminus.

Sekretionsunterschiede (Schwitzen, Tränenabsonderung) vasomotorische Störungen (Blässe, Röte), Geruchs-, Geschmacks- und Gehörstörungen sind ebenfalls nicht nachzuweisen. Aus der Literatur über kongenitale Facialis paresen sind uns nur 2 Fälle von *Bernhardt* und *Heubner* mit fehlender Tränensekretion, ein Fall von *Stephan* mit Gehörstörung und ein Fall von *Bernhardt* bekannt, bei dem geringere Schweißsekretion auf der erkrankten Seite vorhanden war. Die Bulbusbewegungen sind in keinem unserer Fälle eingeschränkt. Nystagmusartige Zuckungen, wie sie bei kongenitalen Facialis paresen von *Schultze* und *Bernhardt* erwähnt werden, finden sich bei unseren Patienten nicht.

Lagophthalmus fehlt in allen Fällen. Stirnrunzeln ist bei allen möglich.

Das Fehlen des Cornealreflexes auf der erkrankten Seite, wie es bei unseren Patienten vorkommt, ist auch schon von *Stephan* bei kongenitalen Facialis paresen beschrieben worden.

Miterkrankungen anderer Gehirnnerven finden sich in unseren Fällen nicht. Dagegen können wir in 3 Fällen (Fall 1, 2, 3) das Vorhandensein *contralateraler Pyramidensymptome* in Form von gesteuerten Patellar- und Achillessehnenreflexen (Patellar- und Fußklonus



in Fall 1) und positivem Babinski feststellen. In Fall 1 und 2 bestehen außerdem leichte Spasmen in Arm und Bein auf der der Gesichtslähmung entgegengesetzten Seite.

Diese Komplikation bei angeborenen Facialislähmungen ist bisher, soweit ich es feststellen konnte, in der Literatur noch nicht bekannt.

Wenn wir nun differentialdiagnostische Erwägungen anstellen, so kommt hier vor allem die *Hemiatrophia faciei progressiva* in Frage, die bei oberflächlicher Betrachtung ein oft täuschend ähnliches Symptomenbild bietet. Bei dieser Erkrankung ist eine Komplikation mit Pyramidensymptomen nicht unbekannt (*Jumentié, Krebs, Beer, Korn*).

Unter dem Krankheitsbild der *Hemiatrophia faciei progressiva* verstehen wir den einseitigen, langsam aber stetig fortschreitenden Gesichtsschwund, der zunächst ohne Sensibilitätsstörungen in der Haut beginnt. Diese erscheint glänzend, straff gespannt. Dabei entstehen häufig weiße oder bräunliche Flecke auf der Haut, die auf eine verminderte oder vermehrte Pigmentation schließen lassen. Mit der Zeit schwinden auch das Fett und Unterhautzellgewebe, so daß die Haut dellenförmig einfällt und schließlich den darunter liegenden Knochen fest aufliegt und sich nicht mehr von der Unterfläche abheben läßt. Dem atrophischen Prozeß schließen sich ferner die Muskeln an und die darunter liegenden Knochen. Die meisten Autoren rechnen dieses selten auftretende Krankheitsbild in das Gebiet der trophoneurotischen Erkrankungen und besonders vertreten *Cassirer* und *Korn* die Ansicht, daß es sich bei diesem Krankheitsbilde um einen sklerodermieähnlichen Prozeß handelt.

Als Diagnose für unsere Fälle kommt aber die *Hemiatrophia faciei progressiva* schon deshalb nicht in Betracht, weil, wie schon der Name sagt, bei ihr die Progressivität des Prozesses im Vordergrund steht; besonders ist nach *Strümpell* in allen jenen Fällen, bei denen die Krankheit im jugendlichen Alter beginnt, eine deutliche Atrophie der Schädelknochen bald zu bemerken. Nur ein Fall ist von *Oppenheim* erwähnt, bei dem es sich um eine kongenitale stationäre *Hemiatrophia faciei* handeln soll. In unseren Fällen aber, wie ich schon im Vorhergehenden ausführte, können wir die Progressivität ausschließen und, wie das Röntgenbild ergibt, sind die Schädelknochen nicht atrophisch verändert. Außerdem weist die Haut bei *Hemiatrophia* häufig sklerotische Veränderungen auf, während bei unseren Fällen weder sklerotische noch atrophische Veränderungen derselben zu erkennen sind.

Auf Grund dieser Überlegungen handelt es sich also bei unseren Patienten nicht um eine *Hemiatrophia faciei progressiva*, sondern wohl um eine *kongenitale Facialisparesie*.

Schwieriger jedoch ist nun die Frage nach der pathologisch-anatomischen Grundlage, die das Zustandekommen unseres Symptomenbildes erklärt.



Aus der Literatur sind uns nur wenige Obduktionsbefunde bekannt, die uns über den Sitz und die Art der Läsion bei kongenitalen Facialisparesen Aufschluß geben. Es sind das die Befunde von *Möbius*, *Heubner* und *Armand-Delille*, die zur Annahme berechtigen, daß für das Zustandekommen kongenitaler Facialisparesen ein angeborener Zellmangel im Facialiskern die Ursache sein muß, und nach *Möbius*, *Remak*, *Schapringer*, *Bernhardt*, *Zappert* handelt es sich in den meisten Fällen dieser Erkrankung um eine angeborene Atrophie des Nucleus facialis. Im Anschluß an diese Autoren möchte ich besonders auf einen Sektionsbefund von *Heubner* hinweisen, der neben einer angeborenen Zellaplasie des Nucleus VII auch eine dürftige Entwicklung des ganzen Faserzugs der Pyramidenbahn in der Medulla aufwies, ein Befund, der ohne weiteres als Grundlage für das Zustandekommen unseres Symptombildes (Facialisparese und Pyramidenläsion) angesehen werden könnte. Wir können wohl daher auch in unseren Fällen an einen angeborenen Zellmangel im linken Nucleus facialis und an eine spärliche Faserentwicklung der linken Pyramidenbahnen in der Medulla denken. Es könnte aber auch für unser Krankheitsbild ein die Facialis- und Pyramidenbahn gemeinsam angreifender Degenerationsherd, der auf dem kurzen Wege von der Raphe (wo sich beide Facialisbahnen in der Medulla schneiden) bis zum linken Facialiskern gelegen sein müßte, angenommen werden. Nur bei einer Läsion auf dieser Strecke kann es zur Paresse der linken Gesichtsmuskulatur und zur Reflexsteigerung in den contralateralen Extremitäten kommen, ein Krankheitsbild, das mit dem der Hemiplegia alternans inferior gewisse Analogie hätte.

Beide Annahmen über die Lokalisationsmöglichkeit der Degenerationsherde würden unsere Symptombefunde ohne weiteres erklären können, und da uns keine Obduktionsbefunde von unseren Fällen vorliegen, ist es unmöglich, sich für eine Annahme bestimmt zu entscheiden.

Zum Schluß möchte ich nun noch kurz auf die Pathogenese unserer Fälle eingehen. Es handelt sich bei denselben um einen angeborenen Degenerationsprozeß, der durch drei Generationen hindurch sich vererbt hat. Es sind also unsere Fälle in die Zahl jener Krankheiten einzureihen, die von *Jendrassik* und *Kollarits* unter dem Begriffe der *Hereditätsdegenerationen* zusammengefaßt sind.

Deshalb möchte ich noch einige auffallende Erscheinungen, die auf eine konstitutionelle Minderwertigkeit unserer Patienten schließen lassen, erwähnen, zunächst das relativ späte Auftreten der Menses und das frühe Einsetzen des Klimakteriums. Die starken, von allen Patienten erwähnten, periodisch auftretenden, wohl als Migräne anzusprechenden Kopfschmerzen, sowie auch das Vorkommen einer Paralysis agitans in der Familie möchte ich im gleichen Sinne deuten. Schließlich stellen

auch die Zwangsvorstellungen, besonders bei Fall 1, und die allzu große Ängstlichkeit bei den einzelnen an Psychopathie erinnernde Symptome dar.

Dieses Zusammentreffen von konstitutioneller Minderwertigkeit und Facialisparesie haben schon *Charcot*, *Oppenheim* und *Neumann* betont, und *Falloux* hat eine Anzahl kongenitaler Facialisparesen beschrieben, bei denen verschiedene Nervenkrankheiten und nervöse Zustände unter den Familienangehörigen gehäuft vorkamen. Auch *Lagrange* und *Bernhardt* erwähnen ähnliche Fälle.

### *Zusammenfassung.*

In einer Familie liegt bei 6 Mitgliedern das Krankheitsbild der kongenitalen linksseitigen Facialisparesie vor. Eine Hemiatrophia faciei progressiva konnte ausgeschlossen werden. 3 Fälle zeigen außerdem eine Schädigung der kontralateralen Pyramidenbahnen in Form von gesteigerten Patellar- und Achillessehnenreflexen und positivem Babinski. Gewisse allgemeine degenerative Merkmale waren bei allen Patienten festzustellen, was uns auf eine konstitutionelle Minderwertigkeit bei unseren Kranken schließen läßt. Wie bei allen hereditären neurologischen Erkrankungen sind auch bei unseren Fällen degenerative Prozesse anzunehmen, deren sichere Natur jedoch aus unseren klinischen Befunden nicht ersehen werden kann.

Zum Schlusse meiner Arbeit erlaube ich mir Herrn Professor *Magnus-Alsleben* für die gütige Überlassung der Fälle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Desgleichen danke ich auch Herrn Dr. *Specht* für manche wissenschaftliche Anregung, die er mir bei der Anfertigung meiner Arbeit zuteil werden ließ.

### **Literaturverzeichnis.**

- Azelius*, Sklerodermie u. Hemiatrophia faciei. Neurol. Centrbl. 1911, S. 562. — *Aloysio de Castro*, Angeborene Facialislähmung. Neurol. Centrbl. 1913, S. 1474. — *Auerbach*, Facialislähmung in 3 Generationen. Neurol. Centrbl. 1912, S. 217. — *Bauer*, Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Wien 1923. — *Beer*, Über Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Königsberg 1897. — *Bériel*, Notes sur les paralysies faciales symptomatiques de lésions protupérentielles. Neurol. Centrbl. 1913, S. 379. — *Bernard*, Physiologie et Pathologie du système nerveux. Paris 1858. — *Bernhardt*, Ein Fall von einseitigem (wahrscheinlich angeborenem) infantilen Gesichtsmuskelschwund. Neurol. Centrbl. 1894, S. 2. — *Bernhardt*, Beitrag zur Lehre von der Facialislähmung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1908. — *Bernhardt*, Die Erkrankungen der peripheren Nerven in *Nothnagel*: Spezielle Pathologie und Therapie II, 1. Teil, S. 159. — *Boenheim*, Zur Pathogenese der Hemiatrophia faciei progressiva. Neurol. Centrbl. 1920, S. 760. — *Brissaud*, Localisations corticales des mouvements de la face. Neurol. Centrbl. 1894, S. 709. — *Cohn*, Die Lähmungen der peri-

pherischen Nerven in *Kraus u. Brugsch: Nervenkrankheiten* 1925, 1. Teil. — *Edinger*, Nervöse Zentralorgane 1911. — *Falloux*, Paralysies faciales congénitales. Thèse de Paris 1909. — *Frey*, Über kongenitale Facialisparesen. Neurol. Centrbl. 1910, S. 724. — *Heinemann*, Über Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Leipzig 1906. — *Heller*, Contributions à l'étude des paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher. Thèse de Paris 1903. — *Heubner*, Über angeborenen Kernmangel. Charité-Annalen, S. 211. Berlin 1900. — *Hudovernig*, Die Unterschiede zentraler und peripherer Facialislähmungen. Neurol. Centrbl. 1908, S. 577. — *Hunt-Ramsay*, The sensory system of the facial nerve and its symptomatology. Neurol. Centrbl. 1909, S. 921. — *Jumentié u. Krebs*, Ein Fall von progressiver Gesichtsatrophie links mit Hemiparese und partieller Epilepsie der rechten Körperhälfte. Neurol. Centrbl. 1914, S. 397. — *Kopczynsky*, Über die progressive Gesichtsatrophie. Neurol. Centrbl. 1910, S. 527. — *Korn*, Über Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Berlin 1909. — *Kracht*, Über Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Jena 1904. — *Lipschütz*, Beiträge zur Lehre von der Facialislähmung nebst Bemerkungen zur Frage der Nervenregeneration. Monatsschr. f. Psych. 20, Ergänzungsheft S. 84. Berlin 1906. — *Meyer*, Über kongenitale Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Rostock 1921. — *Minor*, Über partielle angeborene Facialislähmung. Neurol. Centrbl. 1897, S. 753. — *Oppenheim*, Lehrbuch für Nervenkrankheiten 1923. — *Oppenheim*, Über angeborene stationäre Hemiatrophia facialis. Neurol. Centrbl. 1918, S. 513. — *Pichler*, Veränderungen der Gesichts- und Schädelknochen nach alten Lähmungen des VII. Hirnnerven. Neurol. Centrbl. 1919, S. 508. — *Schultze*, Über Tiefstand des Zungengrundes bei peripherer Facialislähmung. Neurol. Centrbl. 1897, S. 1140. — *Simmonds*, Über gehäufte Fälle von Facialisparesen in einer Familie. Münch. med. Wochenschr. 1919, H. 29, S. 815. — *Stier*, Demonstration eines Falles von Hemiatrophia faciei. Neurol. Centrbl. 1911, S. 168. — *Strümpell*, Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie 2. 1922. — *Volhard*, Über chronische Dystrophien und Trophoneurosen der Haut. Münch. med. Wochenschr. 1903, H. 26, S. 1108. — *Weber*, Über gehäufte Fälle von Facialisparesen in einer Familie. Münch. med. Wochenschr. 1912, H. 36, S. 1958.



# Lebenslauf.

Am 19. Juni 1900 wurde ich zu Würzburg geboren. Vom September 1906 bis Juli 1911 besuchte ich die Volksschule und von da an bis 1916 die höhere Töchterschule der Ursulinen zu Würzburg. Hierauf nahm ich 3 Jahre lang an den privaten Realgymnasialkursen der Sophien-schule, hier teil und nach einjährigem Aufenthalt am Mädchenreal-gymnasium der Englischen Fräulein zu Regensburg bestand ich dort mein Abitur.

Vom Winter-Semester 1920/21 an widmete ich mich an der Univer-sität Würzburg dem Studium der Medizin. Ende des Winter-Semesters 1922/23 bestand ich mein Physikum und im Winter-Semester 1925 mein medizinisches Staatsexamen.

---

